

ATAXIA

INTRODUCCIÓN

Definición. La ataxia representa las alteraciones en la postura y el control del movimiento voluntario derivado de la disfunción del cerebelo, las aferencias de los lóbulos frontales o los cordones posteriores de la médula espinal.

La ataxia puede ser congénita o adquirida. La ataxia congénita se asocia normalmente con malformaciones del SNC. La ataxia adquirida se puede clasificar en aguda, episódica o crónica. Las formas episódicas y crónicas son raras en niños, se deben en su mayoría a errores innatos del metabolismo o a trastornos genéticos.

La ataxia aguda puede definirse como una alteración en la marcha ó en los movimientos motores finos de menos de 72 horas de evolución en un niño previamente sano.

- Ataxia periférica: Afección de nervios periféricos o de las raíces. Alteración de la vía aferente de propiocepción hacia la médula espinal.
- Ataxia medular: Se conoce también como ataxia sensitiva y puede observarse por lesión de los cordones posteriores, signo de Romberg positivo.
- Ataxia cerebelosa: Pérdida de eumetría (dismetría), falta de sinergia (asinergia) y de coordinación de movimientos alternantes (disdiadococinecia).
- Ataxia laberíntica: La persona afectada se carga hacia un lado (siempre el mismo) y al cerrar los ojos aumenta (Romberg laberíntico). Marcha en estrella. Fenómenos auditivos, vértigo. Propiocepción y coordinación respetadas.
- Ataxia talámica: La lesión a este nivel afecta la conducción de estímulos propioceptivos. Existe hemiataxia contralateral, hemiparesia transitoria, hemianestesia global, algias, hemitemblor, hemiatetosis.
- Ataxia cortical: Lesiones en la corteza frontal y parietal pueden ocasionar ataxias que se acompañan a su vez de trastornos sensitivos y motores.

FISIOPATOLOGIA

Las fibras eferente del cerebelo controlan la coordinación motora fina, a través de sus conexiones entre los núcleos dentados y los núcleos rojos, el tálamo y la corteza promotora frontal contralateral; aunque el cruzamiento de las fibras que conforman el haz cortico espinal, en las pirámides bulbares hacen que las alteraciones coordinatorias, derivada de un hemisferio cerebeloso sean ipsilaterales a la lesión.

En el caso de afecciones de los cordones posteriores, las alteraciones clínicas se explican por la falta de sensibilidad profunda, lo que provoca una marcha elevando mucho los pies del suelo (marcha en estepaje, por simular a la de los caballos) además de una pérdida del equilibrio acentuada al cerrar los ojos (signo de Romberg).

CAUSAS DE ATAXIA

Crónica/Progresiva

- Tumores Cerebelosos
 - Meduloblastoma
 - Astrocitoma
 - Hemangioblastoma
 - Tumores del Tallo Cerebral
 - Glioma del Puente
 - Ependimoma
 - Malformaciones Congénitas
 - Malformación de Arnold Chiari
- Malformación de Dandy Walker
 - Aplasias cerebelosas
 - Aplasia de los hemisferios cerebelosos
 - Aplasia del vermis
 - Impresión basilar
- Ataxias Hereditarias
 - Herencia autosómica dominante
 - Herencia autosómica recesiva
 - Abetalipoproteinemia
 - Ataxia sin apraxia oculomotora
 - Ataxia sin distonía episódica
 - Deficit de piruvato deshidrogenasa
 - Ataxia Talangectasia
- Ataxia de Friedereich
 - Enfermedad de Hartnup
 - Enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce
 - Enfermedad de Refsum
 - Gangliosidosis infantil GM2
 - Lipidosis infantil por sulfátidos
 - Síndrome de Merinesco- Sjögren

- Síndrome de Ramsay Hunt
- Trastornos de la cadena respiratoria
- Herencia ligada al cromosoma X
 - Adrenoleucodistrofias
 - Con demencia de comienzo en la edad adulta
 - Con sordera
 - Con sordera y pérdida de la visión
 - Neuropatía óptica de Leber

Agudas

- Desmielinización postinfecciosa o infección directa
- Ataxia aguda cerebelosa o cerebelitis postinfecciosa
- Encefalomiелitis aguda desmielinizante
- Meningoencefalitis aguda
- Encefalitis de tronco
 - Ataxia de origen tóxico
- Intoxicaciones medicamentosas
- Ingesta de alcohol y drogas
- Inhalación de monóxido de carbono
 - Ataxia por efecto masa encefálica
- Tumor
- Lesión vascular
- Absceso
- Hidrocefalia
 - Ataxia postraumática
- Contusión cerebelosa o hemorragia
- Síndrome postconcusión cerebral
- Hematoma en fosa posterior
- Disección arteria vertebral
 - Ataxia sensorial
- Síndrome Guillain Barré
- Síndrome de Miller Fisher
 - Otras causas
- Laberintitis aguda
- Accidentes cerebrovasculares
 - Ataxias agudas recurrentes
- Migraña basilar
- Crisis epilépticas
- Enfermedades metabólicas

CUADRO CLÍNICO:

La causa más frecuente de ataxia es la afección del cerebelo, lo que provoca habitualmente en la zona corporal afectada:

- Alteración del control del movimiento (ataxia) en su velocidad, ritmo y cálculo de la distancia.

- Trastornos de la postura, con una tendencia a balancearse para mantener el centro de gravedad (ataxia troncal)
- Fallas al calcular la distancia de un objetivo al intentar tocarlo con un dedo (disimetría)
- Dificultad para realizar movimientos repetidos y alternantes con las extremidades (disdiacocinesia)
- Marcha tambaleante y con base ancha de sustentación (abre el compás de las piernas para mantener el equilibrio)
- Otros síntomas de disfunción cerebelosa incluyen: nistagmo, hipotonía, reflejos musculares reducidos y pendulares, etc.

CAUSAS MÁS FRECUENTES

Cerebelitis aguda o ataxia cerebelosa aguda

Es responsable de alrededor del 40% de todos los casos de ataxia aguda en niños. Se genera en la mayoría de las ocasiones por una desmielinización cerebelosa postinfecciosa. Una pequeña parte se produce por ataque directo del germen sobre el cerebelo.

Afecta generalmente a preescolares. En un 70% de los pacientes se identifica entre 5 y 21 días antes del desarrollo de la misma un proceso infeccioso. La mayor parte de las ocasiones es una infección viral. El inicio es muy brusco, con una alteración en la marcha que va desde ampliación de la base de sustentación hasta incapacidad marcada para la misma. Se puede acompañar de disimetría, temblor intencional, hipotonía y nistagmo. La sintomatología en su expresión máxima se completa en las primeras horas. Es característico que no haya signos de hipertensión intracraneal, afectación del estado mental, convulsiones y otros datos de enfermedad sistémica como puede ser la fiebre.

La mejoría se produce en pocos días. La recuperación completa con normalización de la marcha puede demorarse entre 3 semanas y 6 meses. En un porcentaje bajo de casos puede haber secuelas.

Ataxia aguda de origen tóxico

Alrededor del 30% de los casos de ataxia aguda se producen por intoxicaciones. En preescolares normalmente es por ingesta accidental.

Es frecuente la aparición de síntomas cerebelosos tras la ingesta de cantidades supraterapéuticas de fármacos sedantes e hipnóticos (anticonvulsivantes, benzodiazepinas, antihistamínicos, antidepresivos tricíclicos), toma de alcohol e inhalación de monóxido de carbono.

La ataxia no se suele presentar de forma aislada, asociándose comúnmente a una disminución de la conciencia.

Ataxia postraumática

La mayoría de las ataxias postraumáticas aparecen de forma precoz tras el traumatismo, formando parte del síndrome postconcusión, asociándose entonces a vómitos y somnolencia. Puede aparecer de forma diferida por desarrollo de hematoma intracraneal con presencia de signos de focalidad neurológica y clínica de hipertensión intracraneal.

Tras un trauma cervical puede aparecer ataxia por disección de la arteria vertebral.

Ataxia por efecto masa a nivel encefálico

En torno al 60% de los tumores encefálicos en los niños se localizan en tronco encefálico o cerebelo.

Normalmente los tumores de fosa posterior se presentan con una ataxia de instauración lenta y progresiva añadiendo síntomas derivados del incremento de la presión intracraneal como cefalea, vómitos, edema de papila o afectación de pares craneales. Puede aparecer una descompensación aguda al desarrollarse una hidrocefalia o un sangrado.

Ataxia sensorial

La ataxia sensorial se caracteriza por presentar signo de Romberg positivo y disminución de los reflejos tendinosos profundos. Se produce por afectación de las vías sensoriales aferentes (cordones posteriores medulares, raíces espinales o nervios periféricos)

Existe ataxia en torno al 15% de los casos de síndrome de Guillain Barré, acompañada de debilidad muscular ascendente y arreflexia. Una variante, denominada síndrome de Miller Fisher viene definida por la triada de ataxia, arreflexia y oftalmoplejía.

Infecciones del SNC

Puede aparecer ataxia en meningitis y meningoencefalitis, tanto de etiología vírica como bacteriana. Normalmente se acompaña de fiebre y afectación del estado de conciencia.

En las encefalitis con implicación del tronco encefálico es común la alteración de pares craneales.

Es frecuente que aparezca ataxia en las encefalopatías postinfecciosas desmielinizantes. Se trata de una entidad que aparece en la fase de recuperación de una enfermedad viral. Se distinguen de las ataxias cerebelosas agudas en que asocian, además, alteración de la conciencia, crisis epilépticas y múltiples déficits neurológicos.

Laberintitis aguda

Afectación del sistema vestibular de etiología infecciosa o traumática. Aparece ataxia junto con vómitos, vértigo, hipoacusia, nistagmo y tinnitus.

Accidente Cerebrovascular

Rara en niños. Debe tenerse en consideración tras un trauma cervical o en niños con enfermedades predisponentes (enfermedades hematológicas o malformaciones congénitas vasculares).

Migraña basilar

Suele aparecer ataxia junto a un conjunto de síntomas formado por percepciones visuales positivas, náuseas, vómitos, vértigo, disfunción de pares craneales y finalmente cefalea. Son comunes los antecedentes familiares de migraña.

Crisis epilépticas

Tanto en fase ictal como en fase postictal puede existir la presencia de ataxia. Suelen ser crisis no convulsivas con o sin alteración de la conciencia, sin movimientos clónicos.

Este tipo de crisis son más frecuentes en niños con patología encefálica previa y suelen coexistir con otros tipos de crisis.

Enfermedades metabólicas

El debut de muchos errores innatos del metabolismo se produce en forma de ataxia aguda. Debe pensarse en ellos si son episodios recurrentes, coexisten con retraso del desarrollo o una historia familiar con otros miembros afectados de procesos similares y si la ataxia se asocia con somnolencia, excesivos vómitos o inusual olor corporal.

Ataxia de Friederich

Es una enfermedad autosómico recesiva, con alteración en la frataxina, se trata de una ataxia progresiva de inicio en escolares, entre 2 y 16a. Se caracteriza por ataxia, temblores,

arreflexia, escoliosis, cardiopatía hipertrófica. Existe degeneración progresiva de ganglios dorsales.

Ataxia telangiectasia

Es un defecto primario del sistema nervioso e inmunológico. El gen asociado es el 11q22-23 con más de 100 mutaciones descubiertas. Es una enfermedad autosómica recesiva. Se presenta durante el primer año de vida, como ataxia troncal progresiva y otros movimientos anormales como coreoatetosis. Hay apraxia oculomotora en el 90% de los pacientes, a partir de los 2 años se observan las teleangiectasias. Se observa además infecciones sinobronquiales recurrentes. Se asocia en 38% la presencia de linfoma y leucemia linfocítica.

ABORDAJE DIAGNÓSTICO

En general se debe de establecer con precisión el inicio de la ataxia, los síntomas asociados y los datos agregados de la exploración física.

Nos interesa siempre descartar las patologías más graves causantes de ataxia: proceso expansivo intracraneal, infección e intoxicación, por lo que el estudio inicial deberá de ser preferentemente una Resonancia Magnética, aunque en su ausencia se podría realizar un estudio de Tomografía Computarizada con cortes finos de la fosa posterior, no olvidando incluir realizar la fase de contraste endovenoso. La resonancia magnética nuclear encefálica (RMN) permitirá identificar lesiones no valorables por la TAC. Múltiples focos asimétricos de desmielinización en la sustancia blanca en las encefalopatías desmielinizantes. Fundamentalmente detecta pequeñas lesiones en tronco de encéfalo y fosa posterior producidas por infección, desmielinización o infarto.

Descartada por imagen la posibilidad de un efecto masa a nivel encefálico se puede y se debe proceder a la realización de punción lumbar con análisis citoquímico, bacteriológico e inmunológico del líquido cefalorraquídeo extraído. Además de realizar estudios metabólicos y químicos que se individualizarán en cada caso. La búsqueda de tóxicos en sangre y orina es obligada si la anamnesis lo sugiere.

Aquellos pacientes con ataxias crónicas en las que se haya excluido causas estructurales deberán de ser sometidos a escrutinio por los departamentos de genética, reumatología, etc.

PRONÓSTICO Y TRATAMIENTO

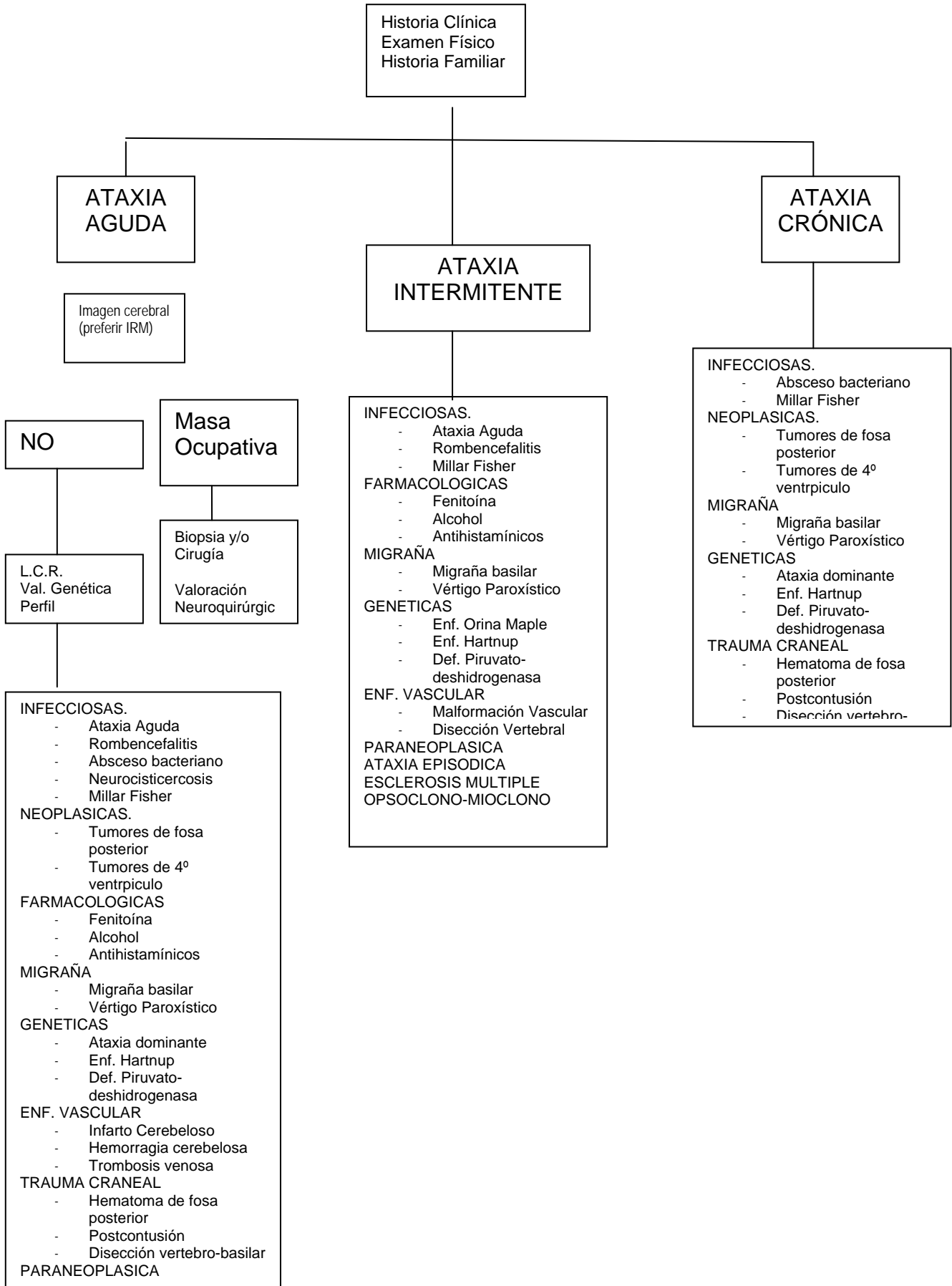
El tratamiento generalmente está dirigido a tratar la causa de la ataxia y a realizar ejercicios físicos de rehabilitación con la finalidad de recuperar funciones.

Aunque en general los niños tienden a adaptarse y recuperarse mejor en condiciones similares de enfermedad que los adultos

BIBLIOGRAFÍA

1. Fenichel MG. Clinical Pediatric Neurology. Fifth Ed. WB Saunders Co. 2006. Phil PA.
2. Soto Ares G, Deries B, Delmaire C, Devisme L, Ruchoux MM, Pruvo JP. Cerebellar cortical dysplasia: MRI aspects and significance. J Radiol. 2004 Jun;85(6 Pt 1):729-40.
3. Fernandez-Alvarez E, Aicardi J. Movement Disorders in children. ICNA 2001. Mac Keith Press, England.
4. M.J. Martínez-González, S. Martínez-González, A. García-Ribes. Ataxia de aparición aguda en la infancia: etiología, tratamiento y seguimiento. Rev Neurol 2006; 42 (6):321-324
5. J.R. Gutiérrez Martínez, C. Tomé Nestal. Ataxia aguda. BOLPEDIATR 2006; 46(Supl. 1): 56-60

ABORDAJE DEL NIÑO ATAXICO



Historia Clínica
Examen Físico
Historia Familiar

ATAXIA AGUDA

Imagen cerebral
(preferir IRM)

NO

Masa Ocupativa

L.C.R.
Val. Genética
Perfil

Biopsia y/o
Cirugía

Valoración
Neuroquirúrgic

ATAXIA INTERMITENTE

INFECCIOSAS.
- Ataxia Aguda
- Rombencefalitis
- Millar Fisher
FARMACOLOGICAS
- Fenitoína
- Alcohol
- Antihistamínicos
MIGRAÑA
- Migraña basilar
- Vértigo Paroxístico
GENETICAS
- Enf. Orina Maple
- Enf. Hartnup
- Def. Piruvato-
deshidrogenasa
ENF. VASCULAR
- Malformación Vascular
- Disección Vertebral
PARANEOPLASICA
ATAXIA EPISODICA
ESCLEROSIS MULTIPLE
OPSOCLONO-MIOCLONO

ATAXIA CRÓNICA

INFECCIOSAS.
- Absceso bacteriano
- Millar Fisher
NEOPLASICAS.
- Tumores de fosa
posterior
- Tumores de 4º
ventriculo
MIGRAÑA
- Migraña basilar
- Vértigo Paroxístico
GENETICAS
- Ataxia dominante
- Enf. Hartnup
- Def. Piruvato-
deshidrogenasa
TRAUMA CRANEAL
- Hematoma de fosa
posterior
- Postcontusión
- Disección vertebr-

INFECCIOSAS.
- Ataxia Aguda
- Rombencefalitis
- Absceso bacteriano
- Neurocisticercosis
- Millar Fisher
NEOPLASICAS.
- Tumores de fosa
posterior
- Tumores de 4º
ventriculo
FARMACOLOGICAS
- Fenitoína
- Alcohol
- Antihistamínicos
MIGRAÑA
- Migraña basilar
- Vértigo Paroxístico
GENETICAS
- Ataxia dominante
- Enf. Hartnup
- Def. Piruvato-
deshidrogenasa
ENF. VASCULAR
- Infarto Cerebeloso
- Hemorragia cerebelosa
- Trombosis venosa
TRAUMA CRANEAL
- Hematoma de fosa
posterior
- Postcontusión
- Disección vertebro-basilar
PARANEOPLASICA